

Neuromuskuläre Erkrankungen – Sozialmedizin und Rehabilitation

Neurol Rehabil 2012; 18 (1): 34 – 41
© Hippocampus Verlag 2012

M. Ostholt-Corsten¹, C. Schröter²

Zusammenfassung

Neuromuskuläre Erkrankungen sind selten. Entsprechend machen diese Diagnosen an den Leistungen der Deutschen Rentenversicherung zur medizinischen Rehabilitation Erwachsener sowie bei den Rentenneuzugängen nur einen sehr kleinen Anteil aus. In diesem Artikel wird nach einer Übersicht über neuromuskuläre Erkrankungen und zwei Fallvignetten die Sichtweise der Internationalen Klassifikation der Funktionsfähigkeit, Behinderung und Gesundheit (ICF) kurz geschildert. Anschließend wird die sozialmedizinische Beurteilung mit der krankheits-spezifischen Sachaufklärung sowie der Beurteilung des Leistungsvermögens im Erwerbsleben dargestellt. Empfehlungen zu Leistungen der medizinischen Rehabilitation und zu Leistungen im Arbeitsleben sowie zur Rente wegen Minderung der Erwerbsfähigkeit bei Neuromuskulären Erkrankungen werden zusammengefasst. Die Arbeit basiert auf der im Jahre 2010 veröffentlichten Leitlinie der Deutschen Rentenversicherung Bund zur sozialmedizinischen Beurteilung bei neurologischen Erkrankungen [1].

Schlüsselwörter: Neuromuskuläre Erkrankungen, Rehabilitation, sozialmedizinische Beurteilung, Deutsche Rentenversicherung

¹Deutsche Rentenversicherung Bund, Geschäftsbereich »Sozialmedizin und Rehabilitation«, Bereich Sozialmedizin
²Neurologische Abteilung, Klinik Hoher Meißner, Bad Sooden-Allendorf

Einleitung

Von den ca. 940.000 abgeschlossenen Leistungen der Deutschen Rentenversicherung zur medizinischen Rehabilitation Erwachsener im Jahr 2009 erfolgten etwa 4 % wegen neurologischer Krankheiten (inklusive zerebrovaskulärer Krankheiten, Neubildungen des ZNS und Schädel-Hirn-Traumata). Systematrophien (G10–13 nach ICD-10), zu denen auch die spinalen Muskelatrophien und die amyotrophe Lateralsklerose gehören, betrafen davon nur 409 Fälle, Krankheiten des neuromuskulären Übergangs und des Muskels 623 Fälle. Von den gut 170.000 Rentenneuzugängen wegen Erwerbsminderung wiesen 643 Personen eine Systematrophie, 396 Erkrankungen der neuromuskulären Synapse und des Muskels auf. Neuromuskuläre Erkrankungen stellen also bei den Rentenversicherungsträgern eine kleine, aber besondere Gruppe von Erkrankungen dar. Im Juli 2010 wurde die Leitlinie zur sozialmedizinischen Beurteilung bei neurologischen Krankheiten [1] von der Deutschen Rentenversicherung herausgegeben. Im Folgenden sollen Leistungen zur Teilhabe und – in enger Anlehnung an die Leitlinie – die Grundlagen der Begutachtung speziell für die neuromuskulären Erkrankungen beleuchtet und durch zwei Fallvignetten ergänzt werden.

Fallvignetten

Fallvignette A

Die 46jährige Rehabilitandin wies seit acht Jahren eine progrediente spastische Tetraparese auf. Im Verlauf

entwickelten sich auch eine schwere Dysarthrie und eine Dysphagie. Es wurde die Diagnose einer amyotrophen Lateralsklerose (ALS) gestellt. Vor zwei Jahren wurde wegen einer Hypoventilation eine nächtliche Heimbeatmung begonnen. Eine perkutane endoskopische Gastrostomie (PEG) wurde wenige Wochen vor der stationären Rehabilitationsleistung gelegt. Die rollstuhlabhängige Patientin war schließlich in allen Aktivitäten des täglichen Lebens auf Hilfe angewiesen. Mit den Händen konnten der Joystick des Elektrorollstuhls und die Bildschirmtastatur bedient werden. Das Heben der Finger und Zielen auf die Tasten war zunehmend schwierig. Bei der Arbeit an dem für sie eingerichteten Arbeitsplatz am Computer hatte sie eine Unterstützung durch eine Assistenz. Sie arbeitete als Praxis-Verwaltungsassistentin in einer Zahnarztpraxis ca. sechs Stunden täglich zu unregelmäßigen Zeiten. Die als belastend empfundenen Kommunikationsprobleme sollten durch den während der Rehabilitationsleistung zu erprobenden Sprachcomputer gebessert werden.

Unter der Behandlung konnte eine verbesserte Kopfkontrolle erreicht werden, die sowohl für die Arbeit am Bildschirm wie auch bei Transfervorgängen bedeutsam war. Durch die verbesserte Rumpfkontrolle war sie in der Lage, den Oberkörper im Rollstuhl nach vorne und wieder zur Lehne zurück zu bewegen. Unterstützt durch eine Therapeutin waren wieder einzelne Schritte möglich. Auch die Fingermotorik und die Schluckfunktionen besserten sich alltagsrelevant. Zur Optimierung der Kommunikationsmöglichkeiten wurde ein Kommunikationsgerät mit Augensteuerung eingesetzt.

Bei Entlassung wurde eingeschätzt, dass – natürlich nur durch das besondere Engagement der Rehabilitandin wie auch des Arbeitgebers – die berufliche Tätigkeit ausschließlich an dem speziellen für sie eingerichteten Arbeitsplatz für ca. 30 Stunden pro Woche fortgeführt werden kann. Für jeden anderen Arbeitsplatz wäre die Rehabilitandin nicht leistungsfähig gewesen.

Fallvignette B

Der 37-jährige Rehabilitand leidet unter einer myotonen Dystrophie Typ 1 (Curschmann, Steinert). Sieben Jahre vor der ersten stationären Aufnahme zur Rehabilitation waren erste Symptome in Form von Stolpern als Folge einer Fußheberschwäche aufgefallen. Im Rahmen einer ausführlichen stationären neurologischen Diagnostik war die oben genannte Diagnose gestellt und später molekulargenetisch gesichert worden.

Als aktuelle Beschwerden wurden Störungen der Stand- und Gangsicherheit angegeben. Treppensteigen gelang nur noch durch Hochziehen am Geländer. Das Aufrichten aus dem Liegen bereitete zunehmend Schwierigkeiten. Durch die Schwächen der Hand- und Unterarmmuskulatur war im Alltag das Einkaufen zunehmend schwieriger geworden.

Er war als Pfleger in einer Inneren Abteilung eines Krankenhauses tätig. Bei der Pflege der Patienten, beispielsweise beim Heben und Transfer wie auch bei körperlich leichteren Tätigkeiten wie Blutdruckmessen war er erheblich beeinträchtigt. Ein Grad der Behinderung von 70 und Merkzeichen G waren anerkannt.

Während der stationären Rehabilitationsleistung war eine Verbesserung von Gleichgewicht und Ausdauer sowie der Beweglichkeit der Hände erreicht worden. Tätigkeiten, die über das Tragen von mehr als 5 kg hinausgingen, Arbeiten über Kopf und Tätigkeiten, die ein gutes Gleichgewicht oder besondere Fingerfertigkeit erforderten, waren aber nicht mehr zumutbar.

Alternativ zu der bisherigen Tätigkeit kamen pflegerische Tätigkeiten in einer Abteilung ohne schwerere körperliche Belastungen, Tätigkeiten in einer Pflegeschule oder alternativ eine Umschulung in Frage. Der Rehabilitand konnte schließlich in einer anderen Abteilung eine Tätigkeit als Pfleger ohne schwerere körperliche Belastungen antreten, die er inzwischen seit sechs Jahren innehat.

Degenerative neuromuskuläre Erkrankungen und deren Verlauf

Sir John Walton (1985) teilte die neuromuskulären Erkrankungen in die Myopathien, die Erkrankungen der neuromuskulären Synapse und die Erkrankungen der Nerven ein (Tab.1). Zu letzteren gehören die spinalen Muskelatrophien und Motoneuronerkrankungen sowie die Polyneuropathien. Obwohl die neuromuskulären Erkrankungen eine Gruppe ätiologisch und pathogenetisch sehr unterschiedlicher Krankheiten darstellen,

Neuromuscular diseases – rehabilitation and socio-medical evaluation

M. Ostholt-Corsten, C. Schröter

Abstract

Neuromuscular diseases are rare. So these diseases only represent a small part of the benefits of the German Pension insurance scheme for rehabilitation of adults as well as of the pensions caused by early retirements. In this article after a short description of these diseases and two case vignettes the point of view of the International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF) is demonstrated followed by aspects of the socio-medical evaluation. The article is based on the recently published guideline of the German Pension insurance scheme for socio-medical evaluation of neurologic diseases [1].

Key words: neuromuscular diseases, rehabilitation, socio-medical evaluation, German Pension insurance scheme

Neurol Rehabil 2012; 18 (1): 34–41

© Hippocampus Verlag 2012

1. Muskelerkrankungen (Myopathien)

a. Muskeldystrophien, z. B.

- Typ Duchenne
- Typ Becker-Kiener
- Gliedergürteltyp
- Fazio-skapulo-humerale Muskeldystrophie
- Typ Emery-Dreifuss
- andere

b. Myotone Muskelerkrankungen

- Myotone Dystrophie (DM1)
- PROMM (Proximale myotonische Myopathie, DM2)
- Myotonie congenita (Thomsen)
- Myotonia congenita (Becker)

c. Erbliche metabolische Muskelerkrankungen (Stoffwechselstörung in der Zelle)

- Glykogenspeicherkrankheiten
- Lipidspeicherkrankheiten
- Mitochondriale Myopathien

d. Endokrine Myopathien

e. Kongenitale Myopathien

f. Entzündliche Myopathien

- Polymyositis
- Dermatomyositis
- Einschlusskörpermyositis

2. Übergang vom Nerv zum Muskel

- a. Myasthenia gravis
- b. Lambert-Eaton-Syndrom

3. Erkrankungen der Nervenfasern

3.1. Spinale Muskelatrophien und Motoneuronerkrankungen

a. Poliomyelitis

b. Spinale Muskelatrophien

- juvenile oder adulte Form (Kugelberg, Welander)
- andere adulte Formen
- Amyotrophische Lateralsklerose

3.2. Polyneuropathien

a. Neurale Muskelatrophien (Charcot, Marie, Tooth)

- HMSN (hereditäre sensomotorische Neuropathie) Typ I
- HMSN Typ II

b. andere erbliche Polyneuropathien

c. Guillain-Barré-Syndrom (idiopathische Polyneuritis)

d. andere Polyneuropathien

Tab. 1: Übersicht der neuromuskulären Erkrankungen (mod. nach J. Walton)

gibt es gemeinsame Symptome, die die Alltagsbewältigung, das soziale Leben wie auch die Lebensqualität der Patienten erheblich beeinflussen. Aus diesem Grunde ist es sinnvoll, die Erkrankungen auch thematisch zusammenzufassen.

Neuromuskuläre Erkrankungen sind im Vergleich zu anderen Krankheiten relativ selten. So wird von Emery [2] die Prävalenz aller beeinträchtigenden neuromuskulären Erkrankungen mit 28,6 pro 100.000 Einwohner angegeben. Zum Beispiel wird für die amyotrophe Lateralsklerose eine Prävalenz von etwa 3–8, für die spinale Muskelatrophie vom Typ Kugelberg-Welander etwa 0,3 und für Myositiden von etwa 0,5 bezogen auf 100.000 Personen angenommen.

Typische Symptome der meisten neuromuskulären Erkrankungen sind Paresen und Atrophien sowie rasche Ermüdbarkeit, bei einigen Erkrankungen auch Myalgien und Crampi. Bei Polyneuropathien können zudem Sensibilitätsstörungen auftreten. Weiterhin kommen eine Beteiligung der Herzmuskulatur oder Störungen der Lungenfunktion vor, die die Belastbarkeit zusätzlich reduzieren. Bisher wurde wenig beachtet, dass die meist als schmerzlos verlaufend geltenden neuromuskulären Erkrankungen durch Über- und Fehlbelastungen mit Schmerzen von Gelenken, Bändern und auch Muskeln selbst einhergehen. Ebenso zeichnen sich viele der Erkrankungen durch sehr unterschiedliche Verläufe aus, so dass langfristige Prognosen oft nur schwer zu treffen sind.

Muskeldystrophien

Bei den Muskeldystrophien stehen Paresen im Vordergrund, meist proximal betont. Je nachdem, ob vorwiegend die Hüft- und Beckenmuskulatur oder die Schultermuskulatur betroffen ist, wird bei der Gliedergürtelform deskriptiv vom Becken- oder Schultergürtel-Typ gesprochen. Durch die enormen Fortschritte der Molekulargenetik in den letzten 20 Jahren erfolgt die Zuordnung heute aber vorzugsweise nach den betroffenen Genorten und Genprodukten, deren Bestimmung bei ca. 60% der Patienten möglich ist. Bei den sogenannten Dystrophinopathien, den Muskeldystrophien vom Typ Becker-Kiener und Duchenne, ist zunächst die Beckenmuskulatur betroffen. Je nach Art und Verlauf der jeweiligen Erkrankung breiten sich die Schwächen auf andere Muskelgruppen aus oder betreffen auch primär – wie bei der fazioskapulohumeralen Muskeldystrophie – die Gesichtsmuskulatur oder distale Muskelgruppen. Bei Muskeldystrophien kommt es oft zu Kontrakturen und Skoliosen. Die Patienten berichten häufig über Schmerzen des Bewegungsapparates und der Rumpfmuskulatur, die vor allem durch Fehl- und Überbelastung bedingt sind. Zu beachten ist auch eine bei einigen Muskeldystrophien auftretende Kardiomyopathie.

Wesentliche Fortschritte in der symptomatischen Therapie sowie insbesondere die Gabe von Corticoiden haben gerade bei der Muskeldystrophie vom Typ Du-

chenne den Verlauf erheblich verändert, was auch Folgen für die sozialmedizinische Beurteilung hat. Starben Patienten mit dieser Diagnose vor zwei Jahrzehnten in der Regel noch in der zweiten Lebensdekade, erreichen sie heute die dritte und zum Teil auch vierte Lebensdekade und damit ein Alter, in dem Ausbildung und Berufsleben große Bedeutung haben.

Myotone Erkrankungen

Diese Erkrankungen zeichnen sich durch das Phänomen der Myotonie aus, welches bei der Myotonia congenita Thomsen und Becker Leitsymptom ist. Bei der myotonen Dystrophie dagegen ist diese Komponente meist nur gering ausgeprägt und betrifft dann vor allem die Handmuskulatur. Schwächen treten bei der myotonen Dystrophie Typ 1 (Curschmann, Steinert) vorwiegend in den distalen Muskeln auf. Bei dieser Erkrankung sind typischerweise auch andere Organsysteme, z.B. Herz, Augen und endokrine Systeme, betroffen. Vor gut 15 Jahren wurde die phänotypisch ähnliche proximale myotone Myopathie (PROMM, myotone Dystrophie Typ2) von der Myotonen Dystrophie Typ 1 klinisch und molekulargenetisch abgegrenzt.

Metabolische Myopathien

Sie stellen eine Gruppe sehr seltener Erkrankungen dar, die sich durch eine Störung der Energiezufuhr oder -gewinnung auszeichnen. So werden zwar Kohlenhydrate und Lipide in die Muskelfaser aufgenommen und dort gespeichert, können aber nicht abgebaut und in den Energiekreislauf eingespeist werden. Je nach Art der verschiedenen Erkrankungen liegen Schwächen der rumpfnahen Muskulatur, eine verminderte Ausdauerleistung oder belastungsabhängige Muskelschmerzen vor. Auch hier ist das Ausmaß der Symptome sehr unterschiedlich, von nur leichten Beeinträchtigungen bis hin zum Tod schon im Kindesalter. Bedeutung im Erwachsenenalter haben besonders die Glykogenosen Typ II (Pompe) und Typ V (McArdle). Zahlenmäßig nehmen die mitochondrialen Myopathien durch die heute umfangreicheren und sensitiveren diagnostischen Möglichkeiten deutlich zu.

Myositiden

Myositiden stellen eine weitere uneinheitliche Gruppe von Muskelkrankheiten dar. Bei der Dermatomyositis und der Polymyositis handelt sich um Autoimmunerkrankungen mit resultierenden Paresen, während bei der so genannten Einschlusskörpermyositis hinsichtlich Ätiologie und Pathogenese noch viele Fragen offen sind. Auch im Rahmen anderer Autoimmunerkrankungen wie der Sklerodermie und dem Lupus erythematodes kann es zu einer entzündlichen Mitbeteiligung der Muskulatur kommen. Die Autoimmunerkrankungen sind einem im-

munsuppressiven oder -modulierenden Therapieansatz zugänglich.

Myasthenia gravis

Eine besondere Facette neuromuskulärer Erkrankungen stellt die Myasthenia gravis dar. Paresen treten belastungsabhängig auf, nach ausreichender Ruhe kann die Muskulatur wieder besser eingesetzt werden. Häufig ist besonders die okuläre Muskulatur betroffen, aber auch schwere generalisierte Schwächen mit Ateminsuffizienz können bei dieser Autoimmunerkrankung auftreten.

Spinale Muskelatrophien und amyotrophe Lateralsklerose

Ursache der spinalen Muskelatrophien ist ein Untergang der alpha-Motoneurone im Rückenmark. Die Symptomatik beginnt bei ca. 90% der Patienten in den proximalen Muskelgruppen. Überwiegend wurde ein Gendefekt auf dem Chromosom 5 nachgewiesen. Es gibt Verlaufsformen, die bereits bei Geburt vorliegen und rasch fortschreiten, wie der Typ Werdnig-Hoffmann, oder erst im Jugend- oder Erwachsenenalter mit langsamer Progredienz auftreten, wie der Typ Kugelberg-Welander. Zu den spinalen Muskelatrophien ist auch die bulbospinale Muskelatrophie (Typ Kennedy) zu zählen, die wegen der X-chromosomal-rezessiven Vererbung nur bei Männern vorkommt.

Bei der amyotrophen Lateralsklerose ist nicht nur das zweite, sondern auch das erste motorische Neuron betroffen. Die nicht nur im höheren Lebensalter auftretende Erkrankung zeichnet sich durch eine hohe Prozessdynamik aus. Verläufe von einem Jahrzehnt oder wie bei Stephan Hawking mehrere Jahrzehnte kommen vor.

Poliomyelitis und Postpolio-Syndrom

Die Poliomyelitis ist eine virusbedingte Erkrankung des zweiten motorischen Neurons. Auch wenn heute die Erkrankung weltweit zurückgedrängt werden konnte, ist sie noch in Teilen Indiens und Afrikas aktiv.

In Deutschland haben wir heute noch mit den Folgen insbesondere der Epidemien Anfang der 60er Jahre zu tun. Zum einen wird durch den Polio-Residualzustand der Bewegungsapparat fehlbelastet mit resultierender Arthrose und degenerativen Veränderungen der Wirbelsäule. Davon abzugrenzen ist das so genannte Postpoliosyndrom mit Jahrzehnte nach der Polio sich entwickelnden langsam progredienten Paresen, verbunden mit Abnahme der Ausdauer und Belastbarkeit, Schlafstörungen, einer Fatigue und anderen Beeinträchtigungen.

Hereditäre sensomotorische Neuropathien

Bei den hereditären sensomotorischen Neuropathien (HMSN), auch als neurale Muskelatrophien (Charcot, Marie, Tooth) bezeichnet, ist meist die distale Muskulatur durch atrophische Paresen betroffen, zudem finden

sich in der Regel Deformitäten des Fußskeletts. Die Molekulargenetik hat hier eine durchgreifend differenziertere Diagnostik in den letzten Jahren erlaubt. Obwohl meist ein günstiger Verlauf besteht, gibt es aber auch schwere Verläufe mit resultierender Rollstuhlabhängigkeit.

Neuromuskuläre Erkrankungen und die ICF

Durch die von der WHO entwickelte und 2001 verabschiedete Internationale Klassifikation der Funktionsfähigkeit, Behinderung und Gesundheit (ICF, International Classification of Functioning, Disability and Health) kann eine Beeinträchtigung einer Person vor ihrem gesamten Lebenshintergrund einschließlich der Kontextfaktoren dargestellt werden. Der ICF liegt das biopsychosoziale Modell von Gesundheit und Behinderung zu Grunde. Neben der Symptomatik der Erkrankung können auch die Folgen in der Alltagsbewältigung und der Teilhabe am sozialen Leben erfasst werden. Ebenso werden die Kontextfaktoren – Umweltfaktoren und personbezogenen Faktoren – des Erkrankten berücksichtigt. Gerade bei neuromuskulären Erkrankungen sind die Umweltfaktoren bedeutsam, sowohl in hemmender Hinsicht, beispielsweise durch zwei nicht alleine zu überwindende Stufen, oder in fördernder Hinsicht, beispielsweise durch eine konstruktiv fördernde Familie.

Durch das gemeinsame Konzept der ICF und den einheitlichen Sprachgebrauch kann die Kommunikation zwischen Fachleuten im Gesundheits- und Sozialwesen optimiert werden. Die ICF kann so die Grundlage z. B. für die Planung der Rehabilitationsziele bilden.

Während Konzept und Sprache der ICF Eingang in verschiedene Bereiche der gesundheitlichen Versorgung gefunden haben, bleiben Anwendungen der Kodierung bisher projektbezogen. Die Inhalte sozialmedizinischer Gutachten der Deutschen Rentenversicherung wie die Beurteilung des Leistungsvermögens im Erwerbsleben können bisher mit der ICF nicht differenziert dargestellt werden. Dennoch stellt das Konzept der ICF eine unverzichtbare Basis für die sozialmedizinische Begutachtung und die Arbeit in der Rehabilitation dar.

Sozialmedizinische Sachaufklärung

Eine Sachaufklärung durch die Deutsche Rentenversicherung erfolgt, wenn Leistungen zur Teilhabe oder eine Erwerbsminderungsrente beantragt werden. Die sozialmedizinische Sachaufklärung dient der Ermittlung des gesundheitlichen Zustands des Versicherten und drohender und bereits eingetretener gesundheitsbedingter Beeinträchtigungen des Leistungsvermögens im Erwerbsleben. Grundlagen sind die Angaben des Versicherten z. B. in einem Selbstauskunftsbogen, ärztliche Befundberichte, Entlassungsberichte von Krankenhäusern und Rehabilitationskliniken sowie Gutachten anderer Sozialversicherungsträger.

Anamnese und Untersuchungsbefunde sollen aussagekräftige Informationen zu Schädigungen von Struk-

turen und Funktionen (Pathologie und Symptome) sowie Beeinträchtigungen von Aktivitäten und Teilhabe liefern. Entsprechend der Leitlinie zur sozialmedizinischen Beurteilung bei neurologischen Krankheiten sollen Angaben

- zur Ausprägung motorischer, sensorischer, kognitiver, vegetativer sowie psychischer Einschränkungen und Störungen,
- zu Verlauf und Prognose der Erkrankung,
- zu Art und Umfang der bisherigen Therapien,
- zu Begleit- und Folgeerkrankungen sowie Risikofaktoren,
- zur Krankheitsverarbeitung,
- zur Auswirkungen der Beeinträchtigungen im Alltag enthalten sein.

Insbesondere wegen der hohen Bedeutung des individuellen Umgangs mit der Erkrankung und der Kompensationsmöglichkeiten sowie der geringen Verbreitung sind spezifische Assessment-Verfahren für neuromuskuläre Erkrankungen in der sozialmedizinischen Begutachtung wenig hilfreich. Auch sehr schwer betroffene Patienten finden bei langsamer Progredienz der Erkrankung Kompensationsmöglichkeiten, die einen Verbleib im Beruf oft möglich machen. Andererseits sind leichter betroffene Personen in den Aktivitäten des täglichen Lebens zwar wenig beeinträchtigt, durch eine verminderte Belastbarkeit einer regelmäßigen beruflichen Tätigkeit aber zum Teil nicht gewachsen.

Wenn eine valide Diagnose bereits erstellt worden ist, sind spezielle technische Untersuchungen wie Messungen der Nervenleitgeschwindigkeit, Elektromyographie, evozierte Potenziale oder auch bildgebende Diagnostik in der sozialmedizinischen Beurteilung kaum hilfreich und daher nur selten notwendig. Allenfalls bei unsicherer Diagnose mit resultierender Unklarheit hinsichtlich Prognose und Bedeutung für Alltagsbewältigung und Partizipation am sozialen Leben können solche Zusatzuntersuchungen sinnvoll sein. Der neurologische Befund und die Anamnese sind jedoch meistens aussagekräftiger. Eine Ausnahme kann die Myasthenia gravis sein, wenn die repetitive Reizung ein pathologisches Dekrement aufweist und damit Angaben des Patienten hinsichtlich einer verminderten Belastbarkeit bei Fehlen von Paresen untermauern kann.

Krankheitsspezifische Sachaufklärung

Basis der krankheitsspezifischen Sachaufklärung bei neuromuskulären Erkrankungen ist die Darstellung des Verlaufs der Erkrankung: das Alter bei Beginn der Erkrankung, Beschreibung von Meilensteinen wie beispielsweise Verlust der freien Gehfähigkeit und Verlust der Gehfähigkeit mit Hilfsmitteln.

Die Beschreibung des Befundes mit Ausprägung und Verteilung der motorischen und ggf. weiteren sensorischen oder kognitiven Beeinträchtigungen sind im Rahmen der Begutachtung selbstverständlich. Für

die sozialmedizinische Beurteilung sind aber beispielsweise auch die kardiopulmonalen Begleiterkrankungen ebenso wie Störungen der Krankheitsverarbeitung zu beachten.

Die meisten neuromuskulären Erkrankungen gehen nicht mit kognitiven Störungen einher. Bei der Muskeldystrophie vom Typ Duchenne wie auch bei der myotonen Dystrophie (Curschmann, Steinert) muss aber an das Auftreten kognitiver Defizite gedacht werden.

Eine Reihe primärer Muskelerkrankungen (beispielsweise Muskeldystrophie vom Typ Becker und Typ Duchenne, vom Typ Emery-Dreifuß wie auch verschiedene Muskeldystrophien vom Gliedergürteltyp) geht obligat oder in einem Teil der Fälle mit Kardiomyopathien und resultierender Einschränkung der Pumpleistung einher. Andere Myopathien, wie die myotone Dystrophie (Curschmann, Steinert) oder mitochondriale Myopathien können schwere Reizleitungsstörungen zur Folge haben. Bei vielen neuromuskulären Erkrankungen sind auch Einschränkungen der pulmonalen Funktionen zu beachten. Kurzatmigkeit oder Atemnot beim flachen Liegen sind deutliche Hinweise, eine nächtliche Hypoventilation kann ohne gezielte Anamnese und ggf. Befunde einer Überwachung der Atemfunktion im Schlaf dem Gutachter entgehen. Hinweisend auf eine nächtliche Hypoventilation können vermehrte Tagesmüdigkeit, Durchschlafstörungen, regelmäßiger morgendlicher Kopfschmerz, Aufwachen wie gerädert oder auch ungewöhnlich rasches Nachlassen der Leistungsfähigkeit sein. Auch eine erhöhte Inzidenz von Schlafapnoe-Syndromen wurde bei neuromuskulären Erkrankungen, beispielsweise bei der hereditären sensomotorischen Neuropathie (HMSN) beschrieben.

In Anbetracht der Progredienz der meisten neuromuskulären Erkrankungen bestehen oft Störungen in der Krankheitsverarbeitung. Bereits bei geringer ausgeprägten Störungen wird der Patient im Alltag immer wieder auf die Erkrankung hingewiesen. Die Abnahme der Gehstrecke beispielsweise, eine vermehrte Stolperneigung oder Schwierigkeiten, die Treppe zu steigen, schränken den Patienten im Alltag ein und führen ihm das Vorliegen der Erkrankung vor Augen. Im Bereich der oberen Extremitäten können bereits leichte Paresen der Handmuskulatur das Öffnen von Schraubverschlüssen verhindern. Der Versuch, trotz der Beeinträchtigungen den gewohnten Alltag unverändert fortzusetzen, setzt den Patienten oft erheblich unter Druck. Von ganz besonderer Bedeutung ist die Versorgung mit dem Rollstuhl. Dem Patienten wie auch dem Partner oder der Familie wird damit symbolisch vor Augen geführt, wie schwer die Erkrankung ist.

Schließlich sind die Auswirkungen der Beeinträchtigungen durch die Erkrankung im Alltag, der Grad der Selbstversorgung bzw. der Bedarf an Unterstützung und Pflege wichtiger Bestandteil der krankheitsspezifischen Sachaufklärung.

Beurteilung des Leistungsvermögens im Erwerbsleben

Das Leistungsvermögen im Erwerbsleben ist sowohl in qualitativer als auch in quantitativer Hinsicht zu beurteilen. Innerhalb der qualitativen Beurteilung wird zwischen einem positiven und einem negativen Leistungsvermögen differenziert.

Das positive Leistungsvermögen umfasst die zumutbare körperliche Arbeitsschwere, Arbeitshaltung und Arbeitsorganisation. Bei Menschen mit neuromuskulären Erkrankungen sind hier insbesondere die residualen motorischen Fähigkeiten zu berücksichtigen. Hinsichtlich der Arbeitsschwere können oft nur leichte Tätigkeiten durchgeführt werden mit Handhabung leichter Werkstücke oder Handwerkszeuge und Tragen von weniger als 10 kg, oft nur 3–5 kg. In Bezug auf die Arbeitshaltung sind Arbeiten häufig ausschließlich im Sitzen oder nur mit der Gelegenheit zum Haltungswechsel möglich. Bei der Arbeitsorganisation ist zu berücksichtigen, dass Tätigkeiten mit Wechselschicht überwiegend nicht zumutbar sind, da begleitende ambulante Therapiemaßnahmen regelmäßig durchgeführt werden müssen.

Das negative Leistungsvermögen bezieht sich auf die Fähigkeiten, die krankheitsbedingt bzw. wegen der Gefahr einer gesundheitlichen Verschlimmerung beeinträchtigt oder aufgehoben sind. Die Beeinträchtigungen können bei neuromuskulären Erkrankungen dazu führen, dass beispielsweise

- keine Tätigkeiten unter Zeitdruck,
- keine Tätigkeiten mit besonderer Fingerfertigkeit bei distal betonten Paresen,
- keine Arbeiten in ungünstiger Körperhaltung sowie auf Leitern und Gerüsten,
- keine Tätigkeiten mit erhöhter Unfall- und Verletzungsgefahr mehr ausgeübt werden können.

Das quantitative Leistungsvermögen gibt den zeitlichen Umfang an, in dem eine Erwerbstätigkeit unter Berücksichtigung des qualitativen Leistungsvermögens arbeitsfähig ausgeübt werden kann. Besondere Beachtung muss neben den sich bereits bei der Untersuchung darstellenden Paresen das Vorliegen einer allgemein verminderten Belastbarkeit finden. Diese kann auch bei Patienten mit leichteren Paresen zu Einschränkungen des Leistungsvermögens in Hinsicht auf die Dauer oder Art der Tätigkeit führen. Gerade bei Patienten mit Einschränkungen der Rumpfstabilität kann durch Schmerzen im Schulter- und Nackenbereich oder lumbal die Dauer der Sitzfähigkeit und so das quantitative Leistungsvermögen eingeschränkt sein. Besteht die Möglichkeit einer flexiblen Gestaltung der Arbeitszeit mit der Möglichkeit individueller Pausen zum Ausruhen im Liegen, kann die Bewältigung eines längeren Arbeitstages bzw. der Erhalt des Arbeitsplatzes gelingen.

Empfehlungen zu Leistungen der medizinischen Rehabilitation

Leistungen zur medizinischen Rehabilitation sollen bei Menschen mit neuromuskulären Erkrankungen Erwerbsfähigkeit und Lebensqualität über einen möglichst langen Zeitraum erhalten. Rehabilitationsbedürftigkeit im Sinne der Rentenversicherung besteht daher, wenn krankheitsbedingt Beeinträchtigungen mit Auswirkungen auf Aktivitäten und Teilhabe vorliegen und solange die Prognose bezüglich der Erwerbsfähigkeit als positiv einzuschätzen ist. Auch Probleme der Krankheitsbewältigung und Begleiterkrankungen können eine Rehabilitationsbedürftigkeit begründen.

Auch für die neuromuskulären Erkrankungen ist eine komplexe, multimodale Behandlung vorzuhalten, die, wie in der Leitlinie für die sozialmedizinische Beurteilung bei neurologischen Krankheiten beschrieben, folgende Angebote umfasst:

- Ausdauertraining und Sport,
- Motorische Therapie (Physiotherapie und Ergotherapie),
- Schluck-/Sprech-/Kommunikationstraining,
- Neuropsychologische Therapie,
- Psychologisch/psychotherapeutische Verfahren, zur Verhaltensmodifikation sowie Krankheits- und Stressbewältigung,
- Schulungen bei Krankheiten des Nervensystems,
- Information und Gesundheitsförderung
- Ernährungsberatung,
- Physikalische Therapie,
- Medikamentöse Therapien,
- Alltagstraining,
- Beratung und Einleitung der Hilfsmittelversorgung,
- Sozial- und Berufsberatung,
- Vorbereitung einer beruflichen Integration,
- Organisation der Nachsorge.

Die motorische Therapie im Rahmen der Physiotherapie kann und sollte bei entsprechend belastbaren Rehabilitanden durch Ausdauertraining und Sport ergänzt werden. Dies gilt dem Training der allgemeinen Belastbarkeit, aber auch der Prävention von Herz-Kreislauf-Erkrankungen. Schwerer betroffene Personen können oft nur in Einzeltherapie ausreichend behandelt werden, Gruppenbehandlungen sind in diesen Fällen nicht geeignet.

Eine Reihe neuromuskulärer Erkrankungen zeichnen sich durch Sprech- und Schluckstörungen aus, die logopädische Behandlungsmaßnahmen erfordern.

Indikationen für die Ergotherapie stellen insbesondere Einschränkungen der Beweglichkeit der oberen Extremitäten sowie der Aktivitäten des täglichen Lebens dar. Die Hilfsmittel-Versorgung, hinsichtlich der Alltagsbewältigung über die gesetzliche Krankenversicherung, hinsichtlich des Berufs über die Rentenversicherungsträger, erfordert ebenfalls eine ergotherapeutischen Beteiligung im interdisziplinären Team.

Schulungen und Seminare zu den neuromuskulären Krankheitsbildern tragen zur besseren Einordnung der eigenen Erkrankung und damit zur Krankheitsbewältigung bei. Dem gleichen Ziel dienen psychologische Einzelgespräche. Hilfreich sind auch psychologisch geleitete Gruppen zum Austausch zwischen Betroffenen, um voneinander hinsichtlich des Umgangs mit der Erkrankung zu lernen. Der spezifische Umgang mit Anforderungen und Belastungen im Beruf trotz der eingeschränkten körperlichen Belastbarkeit wie auch mit den oft übermäßig hohen eigenen Ansprüchen kann in der Gruppe gut erarbeitet werden. Als sinnvoll haben sich spezielle Gruppen erwiesen, in denen berufliche Probleme, Erhalt des Arbeitsplatzes, Umgang der Kollegen und Vorgesetzten mit der progredienten Erkrankung und damit Einschränkungen der beruflichen Belastbarkeit thematisiert werden.

Von besonderer Bedeutung sind bei Rehabilitanden mit neuromuskulären Erkrankungen auch physikalische Therapiemaßnahmen. Da sich die Patienten durch die muskulär bedingte Einschränkung der Belastbarkeit oft bereits bei der Bewältigung der Alltagsanforderungen in einem »Marathonlauf« befinden, wird von Überlastungsschmerzen und Verspannungen der Muskulatur berichtet. Physikalische Therapien wie Massagen, Wärmeanwendungen und Elektrotherapie sind hier nicht als »Wellness-Angebot« zu betrachten, sondern notwendig, um eine Schmerzlinderung, ggfs. auch raschere Regeneration für die weiteren Therapien, zu unterstützen.

Da der Bewegungsmangel zu einer Gewichtszunahme führen kann, andererseits Schluckstörungen auch Veränderungen der Kost notwendig machen, sind Diätassistenten/innen auch bei diesen Erkrankungen für eine effektive und nachhaltige Rehabilitation notwendig.

Mit Zunahme der Folgen der neuromuskulären Erkrankungen ist der Erhalt des Arbeitsplatzes, letztlich auch der Erwerbsfähigkeit, immer wieder eine Herausforderung, die nur im interdisziplinär arbeitenden Team bewältigt werden kann. Häufig stellt der bestehende Arbeitsplatz eine Nische dar und ist immer wieder an fortschreitende Beeinträchtigungen anzupassen. Hierdurch ist es aber oft zu erreichen, dass der Betroffene viele Jahre selbst bei ausgeprägter Beeinträchtigung im Arbeitsleben gehalten werden kann. Hierfür ist auch sozialpädagogische Kompetenz notwendig.

Da der Behandlungsansatz bei neuromuskulären Erkrankungen sich sehr von dem bei Patienten mit anderen Erkrankungen des zentralen Nervensystems unterscheidet und die Erkrankungen zudem nur selten vorkommen, haben nur wenige neurologische Rehabilitationskliniken eine ausreichende Erfahrung und Kompetenz in der Versorgung dieser Rehabilitandengruppe erwerben können. Deshalb sollte die Behandlung in einer Klinik erfolgen, die in dieser speziellen Thematik ausreichend versiert ist. Da im Einzugsbereich ambulanter Rehabilitationseinrichtungen oft nicht genug Rehabilitanden

mit neuromuskulären Erkrankungen vorhanden sind, kommen sie meist nicht in Betracht.

Die Rehabilitationsdauer beträgt in der neurologischen Rehabilitation in der Regel vier Wochen, je nach Schwere der Symptomatik und Beeinträchtigungen, Zielsetzung und Prognose können auch längere Behandlungszeiten notwendig werden.

Bei progredienten Verläufen sind häufig vorzeitige Leistungen zur medizinischen Rehabilitation erforderlich (Unterschreiten der in § 12 SGB VI benannten Vier-Jahresfrist aus gesundheitlichen Gründen), um den Krankheitsverlauf positiv zu beeinflussen und Funktionen sowie Belastbarkeit möglichst lang zu erhalten.

Zur Klärung der beruflichen Perspektive kann auch die Notwendigkeit einer Belastungserprobung oder Arbeitstherapie im Rahmen einer medizinisch-beruflichen Rehabilitation in einer Phase-II-Einrichtung in Betracht kommen. Diese Leistungen dienen der Einschätzung und Verbesserung des Leistungsvermögens im Erwerbsleben hinsichtlich körperlicher, geistiger und psychischer Belastbarkeit.

Rehabilitationsnachsorgeleistungen wie die intensivierte Rehabilitationsnachsorge (IRENA) sind oft nicht geeignet, da die Betroffenen durch Gruppenangebote für nicht neuromuskulär Erkrankte häufig überlastet sind.

Empfehlungen zu Leistungen am Arbeitsleben

Leistungen zur Teilhabe am Arbeitsleben sollen bei neuromuskulären Erkrankungen in erster Linie einen Verbleib am vorhandenen Arbeitsplatz ermöglichen. In Anbetracht der Progredienz vieler neuromuskulärer Erkrankungen ist der Arbeitsplatz selbst immer wieder anzupassen. Hierbei kann es sich um technische Arbeitshilfen wie einen höhenverstellbaren Schreibtisch, einen Schreibtischstuhl mit Hubfunktion, bewegliche Armauflagen für den Schreibtisch oder auch aufwändigere Anpassungen handeln. Gegebenenfalls kann auch ein spezieller Rollstuhl am Arbeitsplatz, eine Behindertentoilette mit Liftfunktion und Analdusche etc. notwendig werden. Ein Headset, um das Halten des Telefons zu vermeiden, ist an vielen Telefonarbeitsplätzen bereits vorhanden und kostengünstig einzurichten. Auch die Inanspruchnahme einer Arbeitsassistentin für nicht berufsprägende Tätigkeiten kann den Verbleib am Arbeitsplatz begünstigen.

Für Patienten mit schwerer Einschränkung der Gehfähigkeit kann bereits das Erreichen des Arbeitsplatzes vom Parkplatz des Arbeitgebers eine nur schwer zu überwindende Hürde darstellen. Hier sind individuelle Lösungen zu suchen. Ist das Erreichen des Arbeitsortes nur durch ein Kraftfahrzeug möglich, für das Führen eines Kraftfahrzeuges aber eine Adaptation durch Umbauten erforderlich, kann eine Kraftfahrzeughilfe in Form finanzieller Hilfen bei der behinderungsbedingten Zusatzausstattung erfolgen. Gegebenenfalls kann das Erwerben eines Führerscheins und der Erwerb eines KFZ bezuschusst werden.

Kann die berufliche Tätigkeit in der bisherigen Form nicht mehr fortgeführt werden, sind Möglichkeiten der Weiterqualifizierung oder auch der Umschulung zu prüfen. In diesen Fällen stellt sich auch die Frage, ob für diese Maßnahmen eine ausreichende Belastbarkeit besteht. Ebenso ist zu prüfen, ob durch eine Leistung zur medizinischen Rehabilitation und/oder eine längerfristige Trainingsmaßnahme im Rahmen der medizinisch-beruflichen Rehabilitation das Leistungsvermögen wesentlich verbessert oder bei den progredienten Erkrankungen erhalten werden kann.

Renten wegen Minderung der Erwerbsfähigkeit

Für die sozialmedizinische Beurteilung des Leistungsvermögens im Rentenverfahren ist die Schwere der motorischen, ggf. auch sensorischen, kognitiven und psychischen Beeinträchtigungen bedeutsam. Auch die Krankheitsdynamik, die Progredienz der Erkrankung ist zu beachten. Nach dem Grundsatz »Rehabilitation vor Rente« ist zu prüfen, ob rehabilitative Maßnahmen wie Leistungen zur medizinischen Rehabilitation oder zur Teilhabe am Arbeitsleben ausgeschöpft sind oder Aussicht besteht, dass durch Teilhabeleistungen das Leistungsvermögen im Erwerbsleben wieder hergestellt werden kann.

Zu einer quantitativen Einschränkung des Leistungsvermögens können höhergradige Paresen, aber auch Einschränkungen der allgemeinen Belastbarkeit führen. Zu beachten sind die Steh- oder Gehfähigkeit, die Fähigkeit zum anhaltenden Sitzen wie auch die Gebrauchsfähigkeit der Hände. Dabei sind ggf. mögliche Hilfsmittelversorgungen zu berücksichtigen.

Kognitive Defizite sind ggf. ebenfalls zu berücksichtigen, besonders, wenn Qualifizierungsmaßnahmen vorgesehen sind.

Eine besondere Herausforderung ist die Beurteilung der Bedeutung einer anamnestisch geschilderten vorzeitigen Erschöpfung im Sinne einer Fatigue. Hilfreich können entsprechende Fragebögen wie das Multidimensional Fatigue Inventory (MFI) [3] sein. Es zeichnet sich durch die Erfassung einer generalisierten Fatigue, einer physischen und einer mentalen Fatigue sowie reduzierter Motivation und reduzierter Aktivität aus. Bedeutsam ist dann aber die Beurteilung der Relevanz im Alltag und im Beruf. Hierzu dienen die anamnestischen Angaben zum Tagesablauf, zu Hobbies und anderen Freizeitaktivitäten. Gerade im Rahmen einer stationären Rehabilitationsleistung, ganz besonders einer Arbeits- oder Belastungs-erprobung, lässt sich die Bedeutung einer Fatigue für die Beurteilung des Leistungsvermögens in der Regel ausreichend erfassen.

Bei den überwiegend progredient verlaufenden Erkrankungen sind psychische Begleitsymptome wie Depressivität nicht selten und können ebenfalls zu einer Minderung des Leistungsvermögens führen. Insbesondere in diesen Fällen ist zu überprüfen, ob die thera-

peutischen Möglichkeiten wie psychotherapeutische Behandlungen ausgeschöpft worden sind.

Während bei vielen neuromuskulären Erkrankungen in Lehrbüchern Schmerzen nicht geschildert werden, können diese als Folge der Störungen der Rumpfstabilität, der Gelenkführung oder der muskulären Überlastung auftreten. Da für den Patienten die Störung der Funktion deutlich im Vordergrund steht, wird er nicht unbedingt in der Anamnese auf Schmerzen hinweisen.

Bei progredienten Verlaufsformen neuromuskulärer Erkrankungen wird in späteren Stadien häufig ein aufgehobenes Leistungsvermögen für Tätigkeiten auf dem allgemeinen Arbeitsmarkt vorliegen. Viele Betroffene sind trotzdem hoch motiviert, ihre berufliche Tätigkeit weiter auszuüben und haben gute Adaptationsstrategien entwickelt. Ist ein adäquater Arbeitsplatz vorhanden, kann der Verbleib mit Unterstützung des Arbeitgebers gelingen, wenn eine sukzessive Anpassung an die zunehmenden Funktionseinschränkungen vorgenommen wird. u.a. durch Leistungen zur Teilhabe am Arbeitsleben wie technische Arbeitshilfen.

Literatur

- 1 Deutsche Rentenversicherung: Leitlinie zur sozialmedizinischen Beurteilung bei neurologischen Krankheiten. Deutsche Rentenversicherung Bund (Hrsg.). Berlin 2010
- 2 Emery AE: Population frequencies of inherited neuromuscular diseases -- a world survey. *Neuromuscul Disord.* 1991; 1(1): 19–29.
- 3 Smets EM, Garssen B, Bonke B: Manual; Multidimensional Fatigue Inventory. Amsterdam. Medical Psychology, Academic Medical Centre. 1995.

Interessenvermerk:

Es besteht kein Interessenkonflikt.

Korrespondenzadresse:

Dr. med. Margarete Ostholt-Corsten, MPH
Deutsche Rentenversicherung Bund
Geschäftsbereich »Sozialmedizin und Rehabilitation«
Bereich Sozialmedizin 0440 / R6028
Ruhrstraße 2
10704 Berlin
E-Mail: margarete.ostholt-corsten@drv-bund.de